

L'HYPOPARATHYROIDIE DE L'ENFANT

A PROPOS

DE DEUX OBSERVATIONS

THESE
POUR LE DOCTORAT
EN MEDECINE

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT

LE 25 SEPTEMBRE 1974

PAR MICHEL R O S E

PRESIDENT DU JURY : M. LE PROFESSEUR B E R N A S C O N I
JUGES : M. LE PROFESSEUR M I L H A U D
: M. LE PROFESSEUR D E S M E T
: M. LE PROFESSEUR P I U S S A N



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551525_0003

L' HYPOPARATHYROIDIE DE L'ENFANT

A PROPOS
DE DEUX OBSERVATIONS

THESE
POUR LE DOCTORAT
EN MEDECINE

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT

LE 25 SEPTEMBRE 1974

PAR MICHEL R O S E

PRESIDENT DU JURY : M. LE PROFESSEUR B E R N A S C O N I
JUGES : M. LE PROFESSEUR M I L H A U D
: M. LE PROFESSEUR D E S M E T
: M. LE PROFESSEUR P I U S S A N

L'HYPOTHYROIDIE

DE

L'ENFANT

A PROPOS

DE DEUX OBSERVATIONS



THESE

POUR LE DOCTORAT

EN MÉDECINE

PRÉSENTÉE ET DÉFENDUE PAR

LE DOCTEUR EN MÉDECINE

LE DOCTEUR EN MÉDECINE

LE DOCTEUR EN MÉDECINE
LE DOCTEUR EN MÉDECINE
LE DOCTEUR EN MÉDECINE
LE DOCTEUR EN MÉDECINE
LE DOCTEUR EN MÉDECINE

A mon Président de Thèse

Monsieur le Professeur P. BERNASCONI

Président de l'UER mixte de Médecine
et de Pharmacie d'AMIENS.

Professeur de Pathologie Interne

Médecin des hopitaux

Chef de Service

Croix de Guerre

Chevalier des Palmes Académiques

Vous nous avez fait le grand honneur
de bien vouloir accepter la
présidence de cette thèse.

Permettez nous de vous exprimer
toute notre reconnaissance
et notre plus profond respect.

A Monsieur le Professeur MILHAUD

Maître de Conférence Agrégé d'Anesthésie Réanimation

Médecin des hopitaux

Chef de Service

Vous avez accepté de juger cette thèse

Nous vous prions de trouver ici

l'expression de notre plus profond

respect.

A Monsieur le Professeur DESMET

Professeur de Biochimie pathologique

Biologiste des hopitaux

Nous avons eu la chance de bénéficier
de votre excellent enseignement
biologique

Nous avons toujours reçu auprès de vous
l'accueil le plus aimable

Nous vous adressons tous nos remerciements
pour avoir accepté de juger ce travail.

A Monsieur le Professeur PIUSSAN

Maître de Conférence agrégé de Pédiatrie

Médecin des hopitaux

Croix de valeur militaire

Vous nous avez toujours accueilli
et conseillé avec bienveillance
Soyez assuré de notre profond respect
et de notre attachement
Nous vous présentons cette thèse en
témoignage de notre gratitude

A Monsieur le Docteur RISBOURG

Assistant Chef de Clinique
du Service de Pédiâtrie

Vous avez bien voulu nous apporter vos
conseils et votre aide à la réalisation de ce travail

Qu'il Nous soit permis de vous exprimer
ici notre amitié et nos sincères
remerciements.

INTRODUCTION

A propos de deux observations recueillies dans le service de pédiatrie, il nous a paru intéressant de reprendre l'étude clinique, paraclinique, thérapeutique et étiopathogénique des hypoparathyroïdies de l'enfant.

L'hypoparathyroïdie est une affection qui a des conséquences graves, en particulier sur le système nerveux et sur le cristallin. Mais sa pathogénie demeure imprécise.

Les tétanies hypoparathyroïdiennes relativement rares par rapport aux tétanies rachitiques, présentent souvent une symptomatologie atypique, pseudo-neurologique ou pseudo-psychiatrique, faisant méconnaître une partie de ces états.

D'autre part se pose le problème des frontières de l'insuffisance parathyroïdienne, avec un certain nombre de syndromes, plus ou moins bien définis, et ayant avec l'hypoparathyroïdie des rapports plus ou moins proches.

CHAPITRE I

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° I.-

L'enfant HAI... Jean-Bernard, âgé de 10 ans et 7 mois est hospitalisé le 4 Avril 1966 pour des troubles neurologiques : manifestations épileptiformes cédant au Gardénal, troubles du tonus à tendance catatonique, apathie, apparus au décours d'un coma profond avec contracture généralisée du tronc et des quatre membres, survenu deux mois auparavant, début février, à l'occasion d'un syndrome grippal avec angine et fièvre de 40°5 vers quatre heures du matin, de régression spontanée en 4 à 5 heures.

Les troubles remontent en fait à dix-huit mois auparavant. Dès l'automne 1964, à l'âge de 9 ans la famille signale l'apparition progressive d'une asthénie, d'une anoréxie; de troubles digestifs avec selles mastic ou diarrhéiques et d'une pigmentation cutanée. L'accentuation nette de ces symptômes en fin de trimestre les fait attribuer à la fatigue scolaire.

Puis surviennent des accès très fugaces de révulsion oculaire avec regard fixe vers le haut, sans

perte de conscience ni absence, et des troubles du comportement caractérisés par une lenteur de l'idéation, une fatiguabilité intellectuelle et un déficit scolaire, sans troubles caractériels à proprement parler. A signaler également , aux dires des parents un arrêt de la croissance staturo-pondérale dès cette date.

L'état de l'enfant s'aggrave très nettement à partir de l'été 1965. Une candidose buccale et une perlèche apparaissent vers le mois de Janvier 1966.

a) Antécédents :

- Personnels : naissance à terme. Poids de naissance 4.100 kg. Taille : 51 cm. Développement psychomoteur normal; léger retard à la marche.

Scarlatine à l'âge de 5 ans, suivie deux mois plus tard d'un rhumatisme articulaire aigu (rhumatisme scarlatin ?) vaccination antivariolique à 2 ans 1/2 B.C.G. à 5 ans, vaccination anti-D.T.P. à l'âge de 6 ans . Scolarité normale.

- Familiaux : parents non consanguins, de petite taille : père : 1m58; mère : 1m51; bien portants. Fratrie de neuf enfants : 1° Marguerite : née en 1940 Apparition dès l'âge de 6 semaines d'un muguet buccal à 10 mois, crises de torsion des mains et des pieds. Traitement : calcium, stérogyl , parathormone (en gouttes). Mastoïdite à l'âge de trois ans. Décédée à 4 ans et 10 mois d'une crise d'urémie. 2° - 7 autres frères et soeurs très bien portants. Pas de candidose ni de pigmentation anormale.

Aucune anomalie pathologique ni décès précoce parmi les autres ascendants ou collatéraux.

b) Examen clinique :

- Taille : 1 m 23 (valeurs moyennes pour l'âge $1,42 \pm 5$). Poids : 23 kg valeurs moyennes pour l'âge 33 ± 3).

- L'insuffisance staturale est harmonieusement proportionnée au morphogramme. La pigmentation cutanée est discrète mais nette compte tenu de la saison ; il n'existe cependant ni pigmentation des plis palmaires, ni tâches muqueuses. On note un muguet buccal et une perlèche fissuraire bilatérale. Les dents sont le siège d'anomalies : écartement intèrincisivaire nombreuses caries, altérations de l'émail prédominant au niveau des deux incisives médianes inférieures avec striation transversale, coloration jaunâtre et aspect crénelé des bords tranchants. L'âge dentaire apparaît néanmoins normal. Les ongles sont secs et cassants, aplatis transversalement avec de nombreuses leuconychies sans mycose unguéale apparente. Les cheveux sont fournis, denses non altérés. On ne note pas de photophobie.

Il existe une très discrète déshydratation la tension artérielle est de 7/4. Les troubles digestifs se limitent à une simple anoréxie ; les selles sont souvent diarrhéiques. La température est de 36°5.

L'examen neurologique montre l'existence d'un signe de Chvostek et un signe de Lust bilatéraux la manoeuvre de Trousseau détermine rapidement après la pose du brassard une contracture typique, en main d'accoucheur. Les reflexes ostéo-tendineux sont vifs.

Le comportement de l'enfant est anormalement calme, apathique, passif à l'examen, coopérant mais répondant lentement et difficilement aux questions.

c) Examens paracliniques :

Epreuves tuberculiniques négatives.

Radiographies thoraciques, abdominales et crâniennes : aucune anomalie. Age osseux $\neq$ 10 ans; absence d'altérations structurales osseuses et de pseudo-épiphyse métacarpienne. Examen ophtalmologique : papilles de coloration normale, à bords généralement nets, si ce n'est un léger flou des bords inférieur et supérieur, vaisseaux normaux, rétine normale, pas de cataracte.

Examen stomatologique clinique et radiographique : âge dentaire en rapport avec l'âge chronologique; nombreuses caries dentaires au niveau de D6 - d6, G6 - g6; aucun aspect véritablement pathognomonique des dents qui présentent toutefois des altérations très importantes. E.E.G. : absence d'images paroxysmiques focales; tracé légèrement anormal vu l'âge de l'enfant, en raison de sa basse fréquence et de l'abondance des éléments lents.

E.C.G. : espace P R normal; espace Q T légèrement allongé : 40/100; ondes T amples et pointues en V3, V4, V5, V6. Tests psychomoteurs satisfaisants.

Q.I. : 105 - 110. Réflexogramme achilléen : 260 ms. Prélèvement de gorge : présence de Candida Albicans. Test à la sueur normal.

d) Examens biologiques :

Sang : N.G.F.S. : 3 850 000 G.R., hématocrite 34%, V.G. 1,02, G.B. 8.600. V.S. : 28/63. Urée : 0,35 g/l glycémie à jeun : 1,01 et 0,88 g/l. chlorémie : 74 mEq/l natrémie : 125 mEq/l. kaliémie : 7,2 mEq/l.

calcémie : 61 mg/l. phosphorémie : 80 mg/l. pH : 7,43. réserve alcaline : 40 vol %. Protidémie : 68 mg/l. électrophorèse normale. cholestérolémie : 2 g/l

Tests de flocculation - Mac Lagan : 4 uV.

Kunkel (phénol) : 11 uV - Gros : 1,8 ml.

Transaminases : SGPT : 46 U - SGOT : 46 U .

Bilirubine totale : 2 mg. Fer sérique : 86 micro g.

Urines : (sous traitement : régime salé, hydrocortisone : 25 mg, syncortyl : 5 mg, calcium 1; 3 puis 6 g.) Absence de sucre et d'albumine.

Natrurie : 30, 40, 100 et 70 mEq/24 h.

Chlorurie: 50, 80, 75 et 65 mEq/24 h.

Kaliurie : 28, 20, 18 et 25 mEq/24 h.

Calciurie: 65, 62, 5, 175 et 45 mg/24 h.

Phosphaturie : 468, 10 et 10 mg/24 h.

L.C.R. : Alb. 0,18; Chlorures : 5,8; glucose : 0,70; pas d'éléments cellulaires.

Epreuve à 1' ACTH (240 U. I.M. de Cortrophine Retard "Endo" sous 25 mg d'Hydrocortisone) :

17 O.H.: 3 mg; 17 céto : 5,3 mg.

Epreuve à la Parathormone (150 I.M. toutes les 6 h. pendant 5 j. du 27/4/66 au 1/5/66) sous régime normal et 6 g de Calcium depuis le 20/4/66.

- Avant le test : Calcémie: 50 mg le 25/4, 46 mg le 27/4
Phosphorémie : 52 mg le 25/4, 68 mg le 27/4

Calciurie/24 h: 7,6 mg/kg le 25/4, 2,4 mg le 26/4.

Phosphaturie/24 h: 0,8 mg/kg le 25/4, 0,2 mg/kg le 26/4.

- Pendant le test : Calcémie: 74 mg le 29/4, 90 mg le 1/5
Phosphorémie : 53 mg le 29/4, 46 mg le 1/5.

Calciurie/24 h: 2,8 mg/kg le 27/4, 0,9 mg/kg le 29/4.

Phosphaturie/24 h: 0,48 mg/kg le 27/4, 17,5 mg/kg le 29/4

- Après le test : le 3/5 Calcémie : 85 mg.

Phosphorémie : 52 mg.

Calciurie : 1,5 mg/kg.

Phosphaturie : 0,35 mg/kg.

Parallèlement : disparition des signes de Trousseau, Chvostek et Lust qui réapparaissent trois jours après l'arrêt de la Parathormone.

e) Etude immunologique :

I) Le 10-5-1966 (Laboratoire du Dr EYQYEM
Institut PASTEUR , PARIS .)

Recherche des anticorps antiparathyroïdiens :
réaction de précipitation en gélose : négative; recherche
des anticorps antisurrénaux : réaction de précipita-
tion en gélose : négative; immunofluorescence négative;
recherche des anticorps antithyroïdiens : réaction de
précipitation en gélose: négative, réaction d'hémaggluti-
nation passive : positive 1/1280, immunofluorescence :
positive + + + .

2) Le 5-9-1966 (Laboratoire du Pr. BERTHAUX,
Faculté de médecine de Paris.)

Recherche d'anticorps antiparathyroïdiens
immunofluorescence : positive ?; recherche d'anticorps
anticortex surrénal : immunofluorescence : négative;
recherche d'anticorps antithyroglobuline: par hémagglu-
tination passive : négative; recherche d'anticorps anti-
cytoplasme thyroïdien par immunofluorescence : négative;
recherche d'anticorps anticolloïde thyroïdienne, par
immunofluorescence : négative, recherche d'anticorps
anticellules pariétales de muqueuse gastrique : par
immunofluorescence : négative.

f) Traitement :

Hydrocortisone per os 25 mg, DOCA (Syncortyl)
I.M. 5 mg/24 h, tous les 2 jours, à partir du 27/4/66.
relais par le Percortene cristallisé : 25 mg tous les
6 jours, à partir du 11/6/66. ClNa : 6 g. Calciférol
(Stérogyl) 400.000 U du 3 au 8/5/66, 600 000 U du
9 au 17/5/66, puis doses dégressives jusqu'à 75 000 U,
Calcium "Sandoz " fort per os 6 g, puis 5 g , arrêt
le 28/5/66. Mycostatine (Nystatine) 1 000 000 U par
jour jusqu'au 1/3/67.

g) Evolution .-

Immédiate : on note une transformation progressive du tableau clinique et biologique avec disparition de toutes les anomalies à l'exception de la perlèche. L'enfant sort de l'hôpital le 2/7/66 avec le bilan suivant : disparition des troubles du comportement et des signes d'hyper-excitabilité musculaire; reprise de l'appétit et gain pondéral de 4 kg; tension artérielle stable à 11/6, stabilisation de la natrémie et de la chlorémie autour de 140 mEq %/100 et 100 mEq %/100 respectivement; moindre stabilité de la kaliémie qui oscille entre 4,2 et 5,7 mEq %/100, stabilisation de la calcémie autour de 100 mg %/100 et de la phosphorémie à 50 mg %/100; calciurie assez stable de l'ordre de 1,4 mg/kg /24 h; fluctuations très importantes de la phosphaturie qui se maintient néanmoins aux alentours de 16 mg/kg/24 h en fin d'hospitalisation, diurèse assez fixe d'environ 1 litre : 24 h.

Secondaire : l'enfant a repris ses activités scolaires sans aucun incident de 1966 à 1969, à l'exception d'une hypercalcémie à 146, mg le 14/10/67, accompagnée de polyurie-polydipsie et d'une reprise de la candidose buccale, justifiant l'arrêt transitoire du Calciférol et sa reprise à la dose de 50 000 U (au lieu de 100 000 U) le 15/II/67. La calciurie est suivie quotidiennement par un test semiquantitatif au réactif de Sulkowitch. Un bilan clinique et biologique est effectué assez régulièrement tous les 3 mois en période de vacances, au cours d'une courte hospitalisation. Sa croissance staturale a repris : + 6 cm de 1966 à 1967, mais semble freinée depuis cette date +4 cm en 18 mois. Son poids a enregistré un gain de 11,700 kg en 32 mois.

Les derniers examens pratiqués le 26 & 27/12/68 à l'âge de 13 ans 5 mois donnent les résultats suivants:

- taille : 1,33 m. - Poids : 34,700 kg.
- persistance de la perlèche - T.A. 10/6
- diurèse : 1,500 l. - âge osseux 12 - 13 ans
- absence de calcifications métastatiques rénales ou extrarénales à l'examen radiographique.
- Q.I. 103 - refléxogramme achilléen : 264 ms
- Cholestérolémie : 3,20 g/l
- Iodémie totale : 7,2 % -
- Iodémie hormonale : 5,6 %
- Test d'Hamolsky : 0.75
- Natrémie : 137 mEq/l
- Chlorémie : 96 mEq/l
- Kaliémie : 4 mEq/l
- Calciurie : 3,1 mg/kg/24 h.
- Phosphaturie: 18,8 mg/kg/24 h.

Une nouvelle étude immunologique (Laboratoire du Pr. BERTHAUX, C.H.U. La Pitié-Salpêtrière) montre l'absence d'anticorps antithyroglobuline à l'hémagglutination passive.

Le traitement est le suivant : CALCIFEROL
50 000 U - PERCORTENE : 25 mg tous les 20 jours
HYDROCORTISONE : 25 mg per os.

OBSERVATION N° II.-

L'enfant HAR... Dominique né le 27/7/57 est hospitalisé le 24 Mars 1971 pour (état de mal épileptique, ne cédant pas au traitement : gardéнал et neuleptil.

a) Antécédents :

- Personnels : naissance à terme, poids de 4 kg. Jusqu'à l'âge de 12 ans aucun antécédent pathologique, si ce n'est un retard psycho-moteur, aux dires des parents.

Depuis l'âge de 12 ans, l'enfant a présenté des crises convulsives de plus en plus fréquentes, cédant peu au gardéнал, associées à une détérioration psychomotrice et apparition de caries dentaires importantes et nombreuses.

- Familiaux : parents sans antécédents pathologiques notables. Fratrie : une soeur deux frères bien portants. Pas d'anomalie pathologique ni de décès précoce dans la famille.

b) Histoire de la maladie :

Depuis 6 mois, les crises convulsives sont de plus en plus fréquentes, de plus en plus prolongées répondant peu au traitement.

Le caractère des crises est difficile à préciser état donné le peu de coopération des parents.

- plusieurs minutes à plusieurs heures ?
- perte de connaissance ?
- amnésie post critique .

c) Examen clinique

Légère insuffisance staturo-pondérale, harmonieusement proportionnée au morphogramme :

- taille 1. 58 m.
- poids 53 kg.

pas de retard pubertaire.

L'examen neurologique montre l'existence de signes de Chvostek et Lust bilatéraux, et surtout un signe de Trousseau spontané. Il existe une hyperexcitabilité globale avec réflexes ostéo-tendineux vifs

Il existe d'autre part une arriération mentale avec QI = 60.

L'examen stomatologique met en évidence une très mauvaise dentition avec anomalie d'implantation dentaire.

d) Examens complémentaires :

I - Bilan biologique :

Calcémie : 46 mg/l

Phosphorémie : 98 mg/l

Urée : 0.39 g/l

Glycémie : 0,86 g/l

Ionogramme :

Na	140	mEq/l
Cl	96	mEq/l
K	3,7	mEq/l

Phosphatases alcalines : 8 U

Magnésémie : 18,5 mg/l

: 22 mg/l

Protidémie : 74 g/l

Electrophorèse des protéines du sérum : N.

II - Bilan électrique :

Electrocardiogramme : l'espace QT est allongé

Electroencéphalogramme : importante altération diffuse, généralisée, avec nombreuses images pointes-ondes et des images d'absence à trois cycles/seconde. discrète latéralisation des anomalies dans la région antérieure droite.

Electromyogramme : présence de doublets et de triplets.

III - La radiographie du crâne ne montre ni fracture ni calcification intra-crânienne.

IV - Bilan digestif : Normal

Pas de candidose : Prélèvement buccal normal coprologie, négative. Bilan radiologique normal. Pas de stéatéorrhée.

V - Bilan thyroïdien.

L'exploration biologique, le test à l'iode radioactif, et la cartographie thyroïdienne sont normaux.

VI - Epreuve à la parathormone

200 UI intra-musculaire, les 22, 24, et 26/5/1971, sous régime normal et 2g de calcium :

Avant le test : le 20/5/1971

Calcémie : 75 mg/l

Phosphorémie : 75 mg/l

Calciurie : 5 mg/kg/24 h

Phosphaturie : 7 mg/kg/24h

Après le test : le 29/5/1971

Calcémie : 100 mg/l

Phosphorémie : 65 mg/l

Calciurie : 2 mg/kg/24 h

Phosphaturie : 20 mg/kg/24 h

VII - Etude immunologique

La recherche d'anticorps antiparathyroïdiens est négative.

e) Traitement

du 26/3/1971 au 11/4/1971

Calcium per os 2 g. jusqu'au 4/4/1971 puis 1 g par jour

Calcamine 2 par jour

le 14/4/1971 : crise convulsive

après le 11/4/1971

Calcium 2 g. par jour

Calcamine 4 par jour

f) Evolution

Sous vitaminothérapie, on note un arrêt des crises convulsives, mais l'évolution à long terme n'a pu être suivie, étant donné le manque de compréhension de la famille.

CALCULUM

29.

CALCAMLNE

Op:2

4 cp →

Crise
CONVULSIVE ↓

PARATHORMONE 200 U.I.

100.
90
80
70
60
50
40

CALCEMIE
mg/l

100
90
80
70
60
50
40

PHOSPHOREMIE
mg/l

6
4
2
0

CALCULURIE
mg/kg/24h

20
10
0

PHOSPHATURIE
mg/kg/24h

26/3 21/3

22/4

30/4

22 24 26

21/5

5/6

CHAPITRE II

ANATOMIE DES PARATHYROIDES

Les parathyroïdes ou glandes parathyroïdiennes sont de petites glandes à sécrétion interne, accolées aux lobes latéraux du corps thyroïde, d'où la grande importance qu'elles prennent dans la chirurgie de cet organe.

Embryologiquement elles dérivent de la poche endodermique des 3° et 4° fentes branchiales.

Les parathyroïdes sont le plus souvent au nombre de quatre; on les distingue d'après leur situation en parathyroïdes supérieures et en parathyroïdes inférieures.

La morphologie la plus fréquente est la forme en ovoïde aplati, l'une des faces présente toujours un pédicule vasculaire qui rattache la glande aux vaisseaux thyroïdiens.

Elles ont une consistance molle, peu friable et relativement élastique.

Leurs colorations tranchent nettement avec celle des autres éléments de la région; elles offrent in vivo une coloration homogène brune, ocre foncé, parfois légèrement rougeâtre ou vineuse, mais toujours plus foncée que celle du corps thyroïdien.

Leurs volumes varient de celui d'une lentille à celui d'un haricot. Elles mesurent en moyenne 8 à 9 mm de longueur, 4 à 5 mm de largeur et 3 à 4 mm d'épaisseur.

Chaque parathyroïde reçoit généralement une seule artère. Sa vascularisation est d'une richesse exceptionnelle. Les artères proviennent de la thyroïdienne supérieure pour la parathyroïde supérieure, de la thyroïdienne inférieure pour la parathyroïde inférieure. L'artère parathyroïdienne est du type terminal, en conséquence la ligature du pédicule parathyroïdien entraîne obligatoirement la perte fonctionnelle de la glande.

Les lymphatiques des parathyroïdes sont indépendants de ceux du corps thyroïdien et tributaires d'un ganglion de la chaîne récurrentielle ou de la chaîne jugulaire interne.

Les parathyroïdes possèdent une très riche innervation qui leur est fournie par la chaîne sympathique cervicale, par le nerf récurrent et par les nerfs vasculaires qui accompagnent les artères thyroïdiennes.

Les parathyroïdes sont des organes encapsulées et du point de vue structural, elles sont constituées par une capsule d'enveloppe celluloso-adipeuse et par le parenchyme glandulaire constitué par les cordons cellulaires anastomosés et séparés entre eux par des travées conjonctivo-vasculaires.

BIBLIOGRAPHIE

- PATURET -

Traité d'anatomie humaine

Volume III - Fasc. 2 - PARIS MASSON - 1951

- ROUVIERE -

Anatomie humaine - descriptive et topographique

TOME I - MASSON & Cie.

CHAPITRE III

PHYSIOLOGIE DES PARATHYROIDES & METABOLISME PHOSPHO-CALCIQUE

La sécrétion parathyroïdienne joue un rôle fondamental dans le métabolisme phospho-calcique et surtout dans la régulation de la calcémie.

COLLIP & Coll. ont démontré dès 1925, l'action d'un extrait parathyroïdien sur la calcémie d'un chien parathyroïdectomisé.

L'hormone parathyroïdienne est un polypeptide isolé à l'état pur, la parathormone contient 84 acides aminés disposés en une séquence unipeptidique qui est en grande partie connue. L'hormone est anti-génique, et l'existence de réaction immunologique, croisée, entre les hormones de boeufs, de chèvres, de moutons et l'hormone humaine démontre leur parenté immunologique.

L'hormone possède deux fonctions majeures. Elle élève la calcémie et augmente la phosphaturie.

Il a été démontré que tous les peptides à activité hormonale, isolés jusqu'à présent, présentaient à la fois l'activité hypercalcémique et l'activité phosphaturique, ce qui exclue la possibilité de deux hormones différentes.

En définitif les différentes actions de l'hormone tendent à élever la calcémie : Augmentation de la calcémie par action au niveau de l'os, du rein et de l'intestin; l'augmentation de la phosphaturie, qui abaisse la phosphorémie, élève la calcémie suivant le produit : $Ca^{++} \times Po_4^{---} = K$.

La régulation de la sécrétion parathyroïdienne et sous la dépendance de la concentration plasmatique en Ca^{++} , l'hypocalcémie stimule la sécrétion, l'hypercalcémie l'inhibe. Mais ce mécanisme n'assure pas à lui seul la régulation de la calcémie.

En effet, l'existence d'un facteur hypocalcémiant fût découvert par COPP, facteur qu'il a appelé Calcitonine.

L'origine parathyroïdienne de ce facteur a été très discutée. D'autres auteurs ont isolé des thyroïdes de porc, un facteur également hypocalcémiant, la thyrocalcitonine, son existence semble bien établie par contre la réalité de la calcitonine parathyroïdienne n'est pas encore établie.

LE CALCIUM DANS L'ORGANISME

Le calcium représente 1,7 % du poids du corps, il intervient dans la perméabilité des membranes cellulaires, agit sur l'excitabilité nuro-musculaire, qui dépend du rapport :

$$\frac{\text{Na}^+ \times \text{K}^+ \times \text{OH}^-}{\text{Ca}^{++} \times \text{Mg}^{++} \times \text{H}^+}$$

quand le dénominateur baisse survient la tétanie, agit dans la contraction myocardique (l'hypocalcémie entraîne un allongement de l'espace QT) à tous les temps de coagulation, et dans certains systèmes enzymatiques.

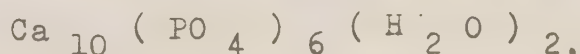
Le calcium est indispensable à la croissance et au développement de l'os.

I - Répartition du calcium dans l'organisme.

L'os contient presque la totalité du calcium de l'organisme : 99 % .

L'os est constitué pour la moitié de minéraux, pour le quart d'eau, et pour un quart de matière organique.

La fraction minérale est constituée de cristaux hexagonaux disposés le long des fibres collagènes entre les stries transversales. Le calcium y est sous forme d'hydroxy-apatite de formule



L'ostéolyse est permanente en équilibre avec l'ostéogénèse. Elle peut être activée par la parathormone, mais persiste même en son absence, ce qui expliquera que la calcémie, après parathyroïdectomie, ne tombe pas au dessous de : 70 mg/l

2) Le calcium tissulaire extra-osseux représente moins de 1% du calcium total, il est localisé dans le coeur, les muscles striés, le ciment intercellulaire des endothéliums vasculaires.

3) Le calcium extra-cellulaire.

Le calcium sanguin est presque exclusivement plasmatique, les hématies en contenant une quantité infime.

Son taux est remarquablement fixe : 100 ± 5 mg/l . Chez le nourrisson les variations physiologiques sont plus importantes que chez l'adulte : 90 à 120 mg/l.

Par ultra filtration le calcium est divisé en :

Calcium ultra filtrable presque entièrement sous forme ionisée d'un taux voisin de 60 mg/l

Calcium non ultra filtrable , lié aux protéines son taux est voisin de 40 mg/l.

Le produit des concentrations sanguines en calcium et en phosphate conditionne les possibilités de cristallisation. Ce produit est assez fixe et en général l'augmentation de l'un de ces éléments est compensée par une baisse de l'autre.

Cette relation $(Ca^{++}) \times (PO_4^{--}) = K$ est beaucoup moins nette lorsque le produit tend à diminuer.

Le calcium extracellulaire non plasmatique se trouve dans les liquides interstitiels presque uniquement sous forme ultra filtrable à un taux de : 70 mg/l.

II - Régulation du métabolisme calcique

La stabilité de la calcémie est assurée par :

- Le squelette qui représente une énorme réserve
- L'intestin , seule voie d'apport du calcium exogène et principale voie d'excrétion.
- Le rein .

La régulation porte sur ces trois organes, la vitamine D et la parathormone en sont les facteurs les plus importants.

La vitamine D.

Elle a un rôle essentiellement intestinal en favorisant l'absorption active du Ca^{++} .

Son action sur l'os est beaucoup moins nette.

Elle favoriserait tantôt l'ostéogénèse, tantôt l'ostéolyse.

Sur le rein à forte dose, elle augmente la calciurie.

La parathormone.

La parathyroïdeestomie entraîne une tétanie mortelle chez l'homme et chez le chien. La calcémie se fixe aux environs de 70 mg/l, sans doute du fait des échanges physico-chimiques.

L'action sur l'os prédomine. La parathormone mobilise le calcium osseux au profit du calcium sanguin, ce que prouve, la destruction du squelette osseux avec déminéralisation au cours des hyperparathyroïdismes qui s'accompagnent d'une hypercalcémie et d'une hypercalciurie.

L'action se fait directement sur l'os:

- En effet la parathormone exerce son action sur l'os cultivé in vivo.

- Les greffes de parathyroïdes placées au contact de l'os, provoquent à leur voisinage des lacunes osseuses de résorption.

Les mécanismes d'action de cette ostéolyse ne sont pas complètement connus. Cette hormone agit sur l'os par un double mécanisme.

- En favorisant la transformation des ostéoblastes en ostéoclastes qui s'attaquent à l'os ancien et en libérant les éléments minéraux. Il s'ensuit une intense protéolyse autour de l'ostéoclaste et une dépolymérisation des mucopolysaccharides et des mucoprotéines de la substance fondamentale.

- En modifiant le métabolisme glucidique des ostéoblastes : l'accumulation du citrate et du lactate solubilise le phosphate tricalcique.

Sur le rein, la parathormone augmente la phosphodiurèse en diminuant la réabsorption tubulaire des phosphates et en favorisant peut-être leurs sécrétions. L'action propre sur la calciurie est difficile à préciser. En effet si la parathormone entraîne une augmentation de la réabsorption tubulaire du calcium, l'hypercalcémie qu'elle provoque est suivie d'une augmentation du calcium filtré, et l'effet global est une hypercalciurie.

Sur l'intestin, la parathormone stimule l'absorption du calcium, mais seulement en présence de Vitamine D.

Autres facteurs.

D'autres hormones jouent un rôle plus minime dans la régulation de la calcémie:

- La thyrocalcitonine dont l'action hypocalcémisante est rapide et brève.
- Les hormones sexuelles favorisent l'absorption intestinale et la fixation osseuse du calcium
- Les glucocorticoïdes surréniaux : le cortisol inhibe la minéralisation de l'os et diminue l'absorption digestive du calcium.
- La somathormone accroît l'absorption intestinale du calcium, l'ostéolyse, et la calciurie.

LES PHOSPHATES DANS L'ORGANISME

Les phosphates sont des anions intracellulaires :

- 66 % des phosphates sont liés au calcium dans la substance minérale de l'os.
- 33 % se localisent dans les cellules
- 1 % dans les liquides extracellulaires.

au total chez un adulte de 70 kg on trouve 800 g de phosphate.

L'absorption intestinale des phosphates est un transfert actif, influencé principalement par la vitamine D.

L'élimination rénale des phosphates représente environ 60 % de l'élimination totale. Les phosphates filtrés sont réabsorbés par le tube proximal dans la proportion de 85 à 95 %. Il existerait une réabsorption tubulaire maximale (T_m) dont la valeur est de l'ordre de 120 micromoles/minute/100 ml de filtrat glomérulaire. L'existence d'une sécrétion au niveau du tube distal est encore discutée.

De nombreux facteurs influencent la phosphaturie. Cependant, le rôle de l'hormone parathyroïdienne est très important : elle augmente l'élimination des phosphates. Elle peut agir soit en diminuant la réabsorption tubulaire, soit en augmentant la sécrétion.

Le rôle de la vitamine D n'est pas démontré. D'autres facteurs influencent la phosphaturie.

- Augmentation de l'excrétion par les corticostéroïdes, la thyroxine, l'alcalinisation des urines et l'injection de glucose.

- Diminution de l'excrétion sur l'influence de l'hormone de croissance, les œstrogènes, les androgènes...

La multiplicité de ces facteurs permet de comprendre les difficultés d'interprétation des épreuves qui explorent la réabsorption tubulaire des phosphates.

Le phosphore est présent dans le plasma sanguin sous forme organique et minérale.

Le sérum est une solution presque saturée, en phosphate de calcium. Une élévation de la phosphatémie aura pour conséquence de faire baisser la calcémie par un simple équilibre physico-chimique.

Chez l'adulte le taux moyen de la phosphorémie est de: 36 ± 2 mg/l.

Les taux de l'enfant et de l'adolescent sont légèrement plus élevés :

- Jusqu'à 1 an en moyenne 55 mg/l
- de 1 an à 10 ans 50 mg/l.

BIBLIOGRAPHIE

- POLONOVSKI C. -
Explorations biologiques en pédiatrie
Paris - Expansion scientifique française - 1963
- POLONOVSKI M. -
Biochimie médicale - Fascicule III - MASSON & Cie.
- POULIOT P. -
La répartition du calcium dans l'organisme et sa
régulation.
La Vie Médicale - Avril 1968 -
- ROYER P., MATHIEU H. , BALSAN S.
Sandoz Editions 1966.
- TRON P. -
La répartition du calcium dans l'organisme et sa
régulation.
G.M. de France - 2.10.1967 .

CHAPITRE IV

SIGNES CLINIQUES DE L'HYPOPARATHYROIDIE CHEZ L'ENFANT

Les manifestations cliniques amenant à poser le diagnostic d'hypoparathyroïdie chronique sont :

Des crises convulsives, des troubles du comportement, des troubles trophiques ou plus rarement un examen systématique dans la fratrie d'un malade atteint de tétanie chronique.

LES CRISES CONVULSIVES.

Ce fût le cas dans nos deux observations.

Les crises convulsives sont représentées par : la crise de tétanie dans sa forme la plus typique, par des manifestations mineures à type de contractures localisées, mais aussi par des manifestations comitiales rappelant en tous points le grand mal épileptique.

LES TROUBLES DU COMPORTEMENT

Ces troubles sont très divers et difficiles à classifier

Troubles légers :

Anxiété avec tristesse, pouvant s'exacerber en véritable raptus anxieux, avec crises de terreur nocturne.

Hyperirritabilité, instabilité, agressivité mais également aussi d'énurésie prolongée.

Troubles aigus :

Psychose à symptomatologie hallucinatoire, mélancolique, ou véritable délire paranoïaque.

H.P. KLOTZ sur une série de 18 malades, retrouve, 6 dépressions chroniques, 2 névroses d'angoisse, 1 état psychotique aigu et 1 état hypochondriaque.

Troubles chroniques:

Chez de nombreux hypoparathyroïdiens on retrouve la notion de détérioration mentale avec une diminution importante du QI.

LES TROUBLES TROPHIQUES

Découverts par l'ophtalmologiste ou le stomatologiste, ils seront recherchés soigneusement chez tout enfant atteint de crises de tétanie.

- Troubles dentaires :

caries multiples, hypoplasie de l'émail n'atteignant que les dents en voie de formation, ils sont habituellement absents lorsque la maladie est tardive.

- Troubles oculaires :

la cataracte est de type endocrinien, elle épargne le noyau central et n'atteint que les zones sous capsulaires antérieures et surtout postérieures. Il faut éliminer les cataractes d'autres origines, diabétique en particulier.

- Troubles des ongles et des cheveux :

Ongles épais, fendillés, volontiers striés longitudinalement et parsemés de leuconychies.

Cheveux fragiles et cassants, clairsemés avec parfois des zones d'alopécies.

- Troubles cutanés :

Peau sèche, amincie, desquamant volontiers. D'autres troubles peuvent se superposer,

A type de moniliase cutanée comme dans l'observation de l'enfant HAI... Jean-Bernard, soulevant un problème nosologique et étiopathogénique sur lequel nous reviendrons.

A type de dermites erythémato-exfoliatrices et de tendance sclérodermique des extrémités.

En fait les lésions les plus variées peuvent être observées au cours de l'hypoparathyroïdie.

AUTRE CIRCONSTANCE DE DECOUVERTE

On a pu être amené au diagnostic d'hypoparathyroïdie, en examinant la fratrie d'un hypoparathyroïdien, d'où la discussion sur la probabilité d'un facteur familial dans l'étiologie de cette affection.

La découverte de tels symptômes invitent à explorer le métabolisme phospho-calcique, pour rechercher une vraisemblable insuffisance parathyroïdienne.

BIBLIOGRAPHIE

- BARRE C. -
Comment reconnaître et traiter la tétanie de l'enfant
La Vie Médicale ; 44, M.T.₂ - 1963
- BENHAMOU R. -
Troubles trophiques des hypoparathyroïdies chroniques.
La Vie Médicale - Septembre 1970/4
- MATHIEU H. -
Le syndrome hypocalcémique (tétanie - spasmo-philie) et tableau de ses causes.
La Revue du Praticien . Tome XX - N° 17
- MORNEX R. Mme SASSOLAS-FRANCHET G. & Mme NIVEJON A.
Les hypoparathyroïdies et leur traitement
La Revue du Praticien. Tome XVI - N° 2
- MOSSE A. -
Manifestations cliniques de l'hypoparathyroïdie
La Vie Médicale - Septembre 1970/4
- MOZZICONACCI P., HERRAULT A., ATTAL C. , GIRARD F.
LESTRADET H., & PHAM-HUU-TRUNG.
Hypoparathyroïdie chronique à début néo-natal.
Revue Française d'Etudes Cliniques et Biologiques
IV, N° 3 , Mars 1959.

- NATAF N. -
Troubles encéphaliques au cours de l'hypoparathyroïdisme.
La Vie Médicale - Septembre 1970/4.
- PAUPE J. - TOMKIEWICZ S. -
L'insuffisance parathyroïdienne et la tétanie
chronique constitutionnelle.
Expansion Ed.
- SAINT-MARTIN J. & PAUPE J. -
L'insuffisance parathyroïdienne de l'enfant
La Médecine Infantile - Mai 1967 - N°5
- WEIL F. -
Tétanie et troubles mentaux
Thèse Méd., Paris , 1960

CHAPITRE V

BILAN PARACLINIQUE D'UNE HYPOPARATHYROIDIE

BILAN BIOLOGIQUE.

I - EXPLORATION STATIQUE.

Une première série de dosages humoraux doit être faite dans les conditions basales.

CALCEMIE: Le taux de la calcémie est remarquablement fixe 100 ± 5 mg/l, chez l'adulte. Chez le nourrisson les variations physiologiques sont plus importantes et varient de 90 à 110 mg/l.

Au cours des insuffisances parathyroïdiennes les chiffres constatés, oscillent entre 50 et 70 mg/l.

Des chiffres plus bas sont moins souvent observés, allant exceptionnellement jusqu'à 30 mg/l.

L'hypocalcémie de l'hypoparathyroïdie n'est pas stable, elle connaît des fluctuations selon l'heure du prélèvement; c'est la raison pour laquelle il faut répéter les prélèvements.

LA PHOSPHOREMIE .- Chez l'adulte, le taux moyen de la phosphorémie est de 36 mg/l. Le taux de l'enfant et de l'adolescent sont légèrement plus élevés.

Jusqu'à 1 an	:	55	mg/l
de 1 an à 10 ans	:	50	mg/l
de 10 ans à 15 ans	:	47	mg/l
de 15 ans à 18 ans	:	43	mg/l

Dans l'hypoparathyroïdie les chiffres sont augmentés audessus de 50 mg/l , chez l'adulte et 70 mg/l chez l'enfant. Souvent elle est égale ou supérieure au chiffre de la calcémie.

C'est cette association d'une calcémie basse et d'une phosphorémie élevée qui est l'élément fondamental au diagnostic.

LA CALCIURIE .- Dans les conditions diététiques normales, elle varie entre 100 et 250 mg/ 24^h. Elle diminue en dessous de 100 mg/ 24^h au cours des hypocalcémies; elle est nulle si la calcémie est abaissée au dessous de 70 mg/l.

On peut dire qu'une hypocalciurie est en faveur du diagnostic d'hypoparathyroïdie, tandis que l'on ne peut rien conclure dans les autres cas.

LA PHOSPHATURIE.- Son taux peut varier dans des limites importantes entre 350 et 1000 mg/ 24^h; chez l'adulte dans les conditions diététiques normales.

C'est également un abaissement qui est en faveur du diagnostic d'hypoparathyroïdie.

LA CLEARANCE DU PHOSPHORE.- Elle est normalement de 10 à 12 ml/minute, et est abaissée à environ 5 ml/minute au cours des hypoparathyroïdies. Cet examen, plus difficile à réaliser en ambulatoire n'ajoute rien au diagnostic, lorsque le syndrome biologique de base est déjà affirmatif. Par contre dans les cas douteux ou incomplets la cléarence serait plus fidèle que les dosages séparés de la phosphorémie et de la phosphaturie.

LA MAGNESEMIE.- La parathormone intervient dans le métabolisme du magnésium, en particulier en augmentant la réabsorption tubulaire du magnésium.

Cependant d'autres facteurs jouent un rôle dans le maintien de la magnésémie, et au cours des hypoparathyroïdie les mesures effectuées ont fourni des résultats normaux en général.

LA CITRATURIE.- Elle sera le plus souvent abaissée.

II - EXPLORATION DYNAMIQUE.

Son intérêt est de mettre en évidence les formes incomplètes. Elle consiste à introduire dans l'organisme une perturbation dont la réparation met en jeu l'activité de la parathormone.

EPREUVE d'ELLSWORTH - HOWARD. - (Réaction à l'hormone parathyroïdienne)

ELLSWORTH & HOWARD, ont mis au point un test d'exploration parathyroïdienne, fondé sur la seule réponse phosphaturique à l'injection d'hormone parathyroïdienne.

Ce test a été l'objet de critique et tend à être rejeté actuellement. Il semble pourtant qu'à condition de tenir compte des variations nycthémerales de la phosphaturie, en effectuant un contrôle de la phosphaturie nocturne spontanée, le jour précédent l'épreuve, et à condition évidemment de posséder un extrait parathyroïdien actif, ce qui est loin d'être toujours facile, le test d'ELLSWORTH HOWARD, possède une réelle valeur.

En cas d'hypoparathyroïdie, la phosphaturie succédant à l'injection intramusculaire de parathormone est considérablement supérieure à celle qui existe chez les témoins normaux et à fortiori chez les enfants atteints de tétanie rachitique, ou pseudo - hypoparathyroïdiens.

En faisant suivre l'injection de parathormone, qui sert à effectuer le test, de 4 ou 5 autres injections à 12 heures d'intervalle, il est possible

de contrôler non seulement l'effet phosphaturique immédiat, mais le retour à la normale de la phosphatémie, et surtout de la calcémie, tous éléments qui viennent apporter un argument supplémentaire en faveur de l'origine hypoparathyroïdienne d'une hypocalcémie chronique.

EPREUVE DE PERFUSION CALCIQUE DE HOWARD.-

Normalement, la perfusion d'une assez forte quantité d'un sel de calcium, par voie veineuse (13 à 15 mg de calcium/kg) détermine indépendamment d'une crise polyurique et d'une hyperphosphaturie immédiate et passagère, une augmentation de la réabsorption tubulaire rénale de phosphate et une hyperphosphaturie.

Dans les hypoparathyroïdies chroniques la phosphatémie et la phosphaturie évoluent de façon variable, mais souvent on note une exagération de la phosphaturie et non pas une diminution comme normalement.

La répétition de l'épreuve sur un nombre important de malades a montré que les résultats observés sont relativement variables d'un cas à l'autre et souvent difficilement analysables. L'expérience de physiologie ne peut donc être considérée comme un test clinique fidèle.

EPREUVE AUX COMPLEXONS.-

Lorsqu'on injecte par voie veineuse un chélateur du calcium, comme l'acide éthylène-diamino - tétracétique (EDTA ou compléxon 3) ce

produit complexe une partie de calcium ionisé des liquides extracellulaires et peut provoquer une crise immédiate de tétanie hypocalcémique, si la dose administrée a été importante. Si on dose le calcium non complexé du sang dans l'heure qui suit cette injection, on constate qu'il revient très vite à la normale, quelque soit l'état des parathyroïdes. On admet que l'équilibre calcémique est presque immédiatement rétabli par une véritable dissolution chimique du calcium échangeable de l'os.

Lorsqu'on effectue non plus une injection unique, mais une perfusion lente et prolongée, de chélateurs, l'effet est très différent, et si le calcium ionisé diminue moins que dans la forme précédente, sa remontée à la normale, n'est en revanche plus assurée par une simple loi physique, les hypoparathyroïdiens se révélant dans ce cas incapables de libérer normalement de leurs os le calcium nécessaire à cette restauration.

On ne peut cependant préconiser en pédiatrie ces épreuves, lorsque la calcémie est abaissée, que le capital calcique est diminué ou que les parathyroïdes sont fonctionnellement insuffisantes, car cela pourrait entraîner un accident mortel.

Par contre ces tests prennent leur intérêt dans les cas de spasmophilie dite tétanie hypocalcémique constitutionnelle.

Un test clinique, fondé sur le même principe, le test au phytate de soude, serait peut-être

moins dangereux pour révéler les hypoparathyroïdies légères et latentes, puisqu'on se contente de freiner l'absorption intestinale du calcium.

EPREUVES AU CALCIUM ET AU PHOSPHORE RADIOACTIFS-

Cette étude a mis en évidence un fait capital : le pool calcique est abaissé de façon considérable, chez les sujets hypoparathyroïdiens et ceci même lorsque la calcémie est demeurée normale.

Mais on ne peut imposer à un enfant le risque de radiations ionisantes, pour des données qui n'auraient qu'une valeur purement scientifique et spéculative.

BILAN ELECTROLOGIQUE.

I - ELECTROCARDIOGRAMME.

L'electrocardiogramme est une traduction fidèle de l'hypocalcémie et un moyen précieux, d'obtenir cette précision chez les enfants pour lesquels les dosages plasmatiques sont difficiles à répéter.

L'allongement de l'espace QT est toujours important, atteignant 60/100. Il est proportionnel au taux de la calcémie.

Il est utile de rapporter la durée de l'espace QT , au rythme cardiaque suivant la formule (J. PAUPE) $\frac{QT}{VRR}$: en cas d'hypocalcémie ce rapport est égal, ou supérieur à 0,42.

L'onde T peut être ample et pointue.

II - ELECTROMYOGRAMME.

L'electromyogramme domine la séméiologie électrique.

Le tracé se caractérise (ALAJOUANINE, CONTAMIN, CATHALA & SCHERRER, 1954) par la présence de potentiels répétitifs, à rythme interne de 80 à la seconde, et comportant 2 ou 3 ou plusieurs éléments identiques morphologiquement (doublets triplets, multiplets) et qui se reproduisent par salves de 6 à 10 par seconde.

On appelle fasciculations tétaniques, des trains de potentiels multiples, répétitifs au rythme interne de 80 à 250/ seconde. Elles correspondent aux fasciculations cliniques.

Ces anomalies s'enregistrent au repos avant l'accès tétanique. Le plus souvent, elles doivent être sollicitées par des manoeuvres provocatrices, la période post-ischémique étant à cet égard la plus riche.

Les données électromyographiques présentes 14 fois sur 15, ont placé au deuxième plan les autres altérations électriques, entre autre l'abaissement de l'indice galvanotonique (TURPIN & LEFEBVRE 1943)

III - ELECTROENCEPHALOGRAMME.

Etudié par (KOWALLIS, ODORIZ & Coll.; GOTTA, ABELY & Coll.; BORENSTEIN & HP. KLOTZ.) il peut être absolument normal.

Ailleurs, les modifications n'ont rien de spécifique. Il s'agit le plus souvent d'ondes lentes (2 à 5 cycles/seconde), pouvant effacer l'alpha.

On trouve parfois des anomalies paroxys-tiques avec pointes-ondes, poly-pointes-ondes. Un tel tracé se retrouve même en l'absence de comi-tialité.

A noter qu'il n'existe aucun parallélisme entre les troubles de l'électroencéphalogramme et les variations du taux de calcium. Une injection de calcium ne modifie pas le tracé, cependant le traitement vitamino-calcique améliore le tracé.

BIBLIOGRAPHIE

- FERON J.C. -
Les gros coeurs avec hypocalcémie.
Thèse Méd. Paris 1967
- KLOTZ H.P. -
Epreuve d'hypocalcémie provoquée par l'E.D.T.A.
Ann. Endoc. 1963
- PAUPE J. -
Exploration des parathyroïdes.
G.M. de France - Tome 77 , n° 6 du 25.II.1970
- POLONOVSKI C. -
Exploration biologique en pédiatrie
Paris - Expansion scientifique française -1963
- POLONOVSKI M. -
Biochimie médicale - Fascicule III - MASSON & Cie
- TOMKIEWICZ S. -
La tétanie du grand enfant
Thèse Méd. Paris 1960
- TOUZE J. -
Signes humoraux de l'hypoparathyroïdie.
La Vie Médicale - Septembre 1970/4

CHAPITRE VI

DIAGNOSTIC ET FRONTIERE DE L'INSUFFISANCE PARATHYROIDIENNE

Nos deux malades présentaient des crises convulsives, chez qui s'associaient en plus une hypocalcémie; et une hyperphosphorémie, rendant la discussion diagnostique brève.

Il restait cependant à vérifier la sensibilité du tube rénal à la parathormone.

Mais le plus souvent se présentent des cas plus litigieux pour lesquels il faut éliminer un certain nombre de syndromes qui gravitent autour de l'insuffisance parathyroïdienne.

I - PSEUDO - HYPOPARATHYROIDISME D'ALBRIGHT.

Cette ostéodystrophie héréditaire comporte les signes cliniques et biologiques de l'insuffisance parathyroïdienne chronique, mais présente

en plus des anomalies morphologiques assez particulières, caractérisées par une bradymétacardie ou bradymétacarsie, un faciès lunaire, une obésité un raccourcissement de la taille.

ALBRIGHT le considéra comme un trouble de la réceptivité à la parathormone.

Sa description a été complétée ensuite par celle du pseudo - pseudo - hypoparathyroïdisme, caractérisé par le même syndrome multi - dystrophique, mais sans hypocalcémie, ni hyperphosphorémie

Le caractère familial de ces affections paraît maintenant certain.

II - TETANIES HYPOCALCEMIQUES.

A coté des hypoparathyroïdies et des pseudo - hypoparathyroïdies reste de nombreuses causes d'hypocalcémie chez le grand enfant.

CAUSES ENDOCRINIENNES.-

- Hypersécrétion de thyrocalcitonine
- Syndrome de Cushing

INSUFFISANCE RENALE CHRONIQUE.-

- Trouble du métabolisme de la vitamine D.

ANOMALIES DE LA VITAMINE D.-

- Carence d'apport.
- Troubles d'absorption
 - Stéatorrhée
 - Rétention biliaire
- Défaut d'activation en 25 - hydroxycholécalfcérol (cirrhose , insuffisance hépato - cellulaire)
- Rachitisme vitamino - résistant pseudo - carentiel.

CAUSES PLUS RARES.-

- Pancréatites
- Intoxication par le fluorure de sodium
- Cancer avec métastases osseuses
- Viomycine
- Transfusion de sang à haut débit.

III - TETANIES NORMOCALCEMIQUES.

La tétanie chronique constitutionnelle ou spasmophilie se distingue de l'hypoparathyroïdie par l'importance de sa symptomatologie nerveuse très particulière, et par l'absence de signes biologiques évidents.

Cependant une étude approfondie, telle celle du test d'hypocalcémie provoquée par EDTA disodique ou la mesure du pool calcique par le Ca^{45} qui se montre abaissé, témoin d'une hypocalcémie cellulaire, permet d'évoquer la possibilité d'une hypoparathyroïdie frustre.

Les autres facteurs responsables de l'excitabilité neuro - musculaire peuvent être en cause, que ce soit par alcalose, par hypomagnésémie, ou par hyperkaliémie.

BIBLIOGRAPHIE

- FRANCOIS R., FREDERICH A. , HERMIER M., Mme PELLET H.,
PICAUD J., & Mme RUITON-UGLIENGO A. -
Hypoparathyroïdie chronique chez une enfant présentant
un syndrome morphologique de pseudohypoparathyroïdie.
Pédiatrie - Tome XX. N°4 - 1965
- KLOTZ H.P., TOMKIEWICZ S., WILCHITZ S., WEIL F.
MASSIN J.P. -
La tétanie chronique constitutionnelle.
Journées d'endocrinologie et de nutrition de
l'hôpital Bichat. 6,7 et 8 Oct. 1962.
- PAUPE J. - SAINT-MARTIN J.-
Aux frontières de l'insuffisance parathyroïdienne
La Médecine Infantile - Mai 1967 N°5
- TAFFOREAU A.-
Contribution à l'étude de la tétanie du grand
enfant
Thèse Méd. Paris 1966 .
- TOMKIEWICZ S.
La spasmophilie du grand enfant
G.M. de France - Tome 75, N°3 du 25.I.1968

CHAPITRE VII

FORMES CLINIQUES

FORMES ASSOCIEES A D'AUTRES MANIFESTATIONS MORBIDES.

Le syndrome hypoparathyroïdique, insuffisance surrénale, candidose, rapporté ici est le quatorzième cas connu.

Ce syndrome n'a été observé que chez l'enfant.

La fréquence du syndrome dans le cadre des hypoparathyroïdies chroniques de l'enfant, représente 8%, et dans 9 cas sur 14, il avait un caractère familial.

Des associations à d'autres déficits endocriniens, fait penser à une maladie pouvant toucher plusieurs parenchymes glandulaires.

Des observations rapportent des hypothyroïdies, dont une thyroïdite d'HASCHIMOTO, d'autres, une immaturité testiculaire, un diabète, ou une atteinte pancréatique, à type de fibrose.

L'association à une maladie de Biermer est, d'autant plus remarquable que l'anémie de Biermer est exceptionnelle chez l'enfant.

La stéatorrhée associée, à plusieurs reprises à des hypoparathyroïdies, peut être , soit une diarrhée stéatorrhéique réversible après correction de l'hypocalcémie, soit une stéatorrhée vraie en rapport avec une fibrose pancréatique associée au syndrome endocrinien.

syndromes endocrinien	Nombre de cas	Candidose	Thyro- pathies	Immat Test	Stéatorrhée	Fibrose panc muc viscidose	Biermer	Cirrhose hépa- tique	Diabète
Hypopara- thyroïdie	92 CHAPTAL 1959	10 (12 %)			3 ? (3,2 %)				
	74 (66 enfants) BLIZZARD 1966	21 (28 %)	6 (8,1 %)				7 (9,4 %)	2 (2,4 %)	
Addison	30 Sélection	23 (76,6 %)			8 (26,6 %)	3 (10 %)	9 (30 %)		
	26 TOUTATI 1960-65	1							3
Hypopara- thyroïdie + Addison	71 (21 enfants) BLIZZARD 1963	1 (+ 7 avec Hp)	10 (14 %)	1					5 (7 %)
	16 Sélection	4	1		2		1	1	
	28 Sélection	14 (50 %)	5 (18 %)	1	4 (14,2 %)	3 (10,7 %)	4 (14,2 %)	3 (10,7 %)	

(ASSOCIATIONS MORBIDES AU COURS DES HYPOPARATHYROIDIES ET
INSUFFISANCES SURRENALES IDIOPATHIQUES)

FORMES ETIOLOGIQUES.

I - HYPOPARATHYROIDIES POST-OPERATOIRE.

Ces formes sont de plus en plus rares, étant donné les progrès de la chirurgie thyroïdienne; les formes actuelles seraient plutôt dues à des lésions vasculaires, qui lésent indirectement les parathyroïdes.

L'irradiation par l'iode de la glande thyroïdienne, et la parathyroïdectomie pour adénome peuvent entraîner aussi une hypoparathyroïdie.

II - HYPOPARATHYROIDIES IDIOPATHIQUES.

Ce groupe reste le plus important et est promis au démembrement.

Deux notions sont à considérer dans les hypoparathyroïdies idiopathiques : l'existence de forme familiale et l'hypothèse d'une maladie auto-immune...

L'existence de cas familiaux, a fait soulever l'hypothèse d'une maladie héréditaire. L'intégrité constante des géniteurs, la possibilité d'anomalies congénitales variées plaident en faveur d'une anomalie héréditaire commune, d'ordre autosomique récessive.

Cependant BENSON & PARSONS, ayant observé une hypoparathyroïdie chez une mère et deux de ses enfants, pensent que la transmission se fait plus vraisemblablement, selon le mode dominant autosomique, mais avec pénétrance incomplète.

L'hypothèse d'une maladie auto-immune repose: sur des arguments expérimentaux, l'insuffisance parathyroïdienne ayant pu être reproduite expérimentalement chez le rat, par iso-immunisation

: sur des arguments cliniques, étant donné l'association relativement fréquente avec d'autres affections, pour lesquelles on suppose aussi une origine auto-immune.

: sur des arguments biologiques, des anticorps antiparathyroïdiens ayant été mis en évidence dans 38% des cas d'hypoparathyroïdie idiopathique.

De plus, le fait de trouver dans certaines hypoparathyroïdies, des anticorps anti-surrénaux, anti-thyroïdiens ou anti-muqueuse gastrique (cf tableau), de même que de trouver chez des Addisoniens, des anticorps anti-parathyroïdiens amène à soulever l'hypothèse d'un mécanisme immunologique commun à ces affections et à envisager le problème de ces endocrinopathies sous l'angle d'une pathologie polyglandulaire.

SYNDROMES ENDOCRINIENS	NOMBRE DE CAS	ANTICORPS			
		anti- parath	anti- surrén	anti- thyroïdiens	anti- muqueuse gastrique
HYPOPARA- THYROIDIE	66 enfants) 74 8 adultes) BLIZZARD 1966	28 (38 %)	6/56 (10,7 %)	9/68 (13,2 %)	10/61 (16,4 %)
ADDISON	21 enfants) 71 50 adultes) BLIZZARD 1963		11) 36 25) 51 %	22 (thyro- pathies 6 cas) (32,4 % et 22,5 %)	
	32 enfants BLIZZARD 1966	5 (15,6 %)			
HYPOPARA- THYROIDIE — ADDISON	12 BLIZZARD 1963		10 (83,3 %)		

(ETUDE IMMUNOLOGIQUE DES HYPOPARATHYROIDIES ET
INSUFFISANCES SURRENALES IDIOPATHIQUES)

BIBLIOGRAPHIE

- BETHENOD M., FREYCON F., HUMBERT G., FREDERICH A., ROSENBERG D.
Observation d'hypoparathyroïdie chronique et primitive
élément familial
Pédiatrie - Tome XIX, N°1 - 1964
- FRANCOIS R. & Coll.-
Hypoparathyroïdie chronique chez une enfant présentant
un syndrome morphologique de pseudohypoparathyroïdie
Pédiatrie - Tome XX. N°4 -1965
- GRANSTROM K.O. - HED R. -
Idiopathic Hypoparathyroidism with Cataract and
Spontaneous Hypocalcaemic Hypercalciuria.
Acta Médica Scandinavica. Vol.178, fasc.4, 1965.
- MATHIEU H. -
Le syndrome hypocalcémique (tétanie - spasmophilie)
et tableau de ses causes.
La Revue du Praticien. Tome XV - n°17
- MORSE & AL.-
Familial hypoparathyroidism with pernicious anemia
steathorrhéa and adrenocortical insufficiency.
The new england journal of médecine May 18
- NEIMANN N., MARCHAL C., VIDAILHET M., CONSIGNY P.Y.
L'insuffisance parathyroïdienne du nourrisson à
propos de deux observations.
La revue de pédiatrie Tome VI - Septembre 1970 N°7

- PISANTY S.-

Primary idiopathic juvenile hypoparathyroidism
Oral medicine - Volume 21 - N°3

- QUICHAUD J.- LE BOZEC R.,FRISON B.,GALEZ A.,
MASSY B. & BLANCHARD J.-

Syndrome, candidose, hypoparathyroïdie , insuffi-
sance surrénale, idiopathique chez un garçon de
10 ans. Considérations nosologiques et étiopatho-
géniques

Annales d'endocrinologie, Paris 1969.

- SWEETNAM W.P.-

Juvenile Familial endocrinopathy.
The Lancet. February 26,1966.

- TOMKIEWICZ S.-

La tétanie du grand enfant
Thèse med. Paris, 1960

CHAPITRE VIII

TRAITEMENT

MOYENS THERAPEUTIQUES.

I - LE CALCIUM.-

Le calcium est la meilleure thérapeutique d'urgence, par voie intraveineuse; et pourra être poursuivi, par voie orale (de 2 à 6 grammes par jour, suivant l'âge et le cas), étant donné que l'un des premiers effets de la vitaminothérapie, est une hypercalciurie.

Le chlorure de calcium à le double intérêt d'apporter une quantité importante de calcium et d'entraîner une légère acidose, élément favorable dans la prévention des crises de tétanie.

II - LA PARATHORMONE.-

L'administration plusieurs jours de suite par voie intramusculaire de 200 unités d'une hormone parathyroïdienne active, après avoir créé une débacle phosphaturique immédiate, entraîne secondairement un retour vers la normale de la calcémie et de la phosphatémie, parfois même une hypercalcémie; alors que la Vitamine D élève la calcémie à la normale, mais laisse souvent la phosphatémie au dessus des valeurs normales, démontrant ainsi son incapacité à compenser fidèlement le déficit hormonal.

Mais la thérapeutique substitutive par les extraits parathyroïdiens, se heurte à la difficulté d'obtention d'un lot efficace, et les résultats obtenus varient d'un lot à l'autre.

En outre, les problèmes de prix de revient et d'astreinte liée aux injections intramusculaires, limitent l'usage de ce traitement, tant que nous ne disposerons pas d'hormone parathyroïdienne mieux purifiée.

Etant donné qu'en dépit de leur purification, elles peuvent entraîner la formation d'anticorps.

III - GREFFE PARATHYROIDIENNE.-

Les greffes parathyroïdiennes partagent les aléas de toutes les homogreffes. Celles-ci, tentées à partir de parathyroïdes prélevées chez

des sujets opérés de goître ou d'adénome parathyroïdien, deviennent inactives après un à deux mois.

C'est ainsi qu'après les premiers essais de POOL (1907) et de KOCHER (1909) cette méthode fût abandonnée.

Tout récemment, de nouvelles tentatives furent faites en disposant les fragments à l'abri d'une membrane perforée (filtre millipore), constituant une chambre de diffusion selon la technique d' ALGIRE.

Mais les résultats obtenus de cette manière ne sont que transitoires.

Les véritables greffes ont été réalisées avec des blocs thyroparathyroïdiens de nouveau - né ou d'embryon, avec anastomose termino - latérale thyroïémorale.

Les résultats sont très modestes mais ne doivent pas décourager. (ATTAL & MOZZICONACCI).

IV - LA VITAMINOTHERAPIE.-

La vitaminothérapie, apparaît, en dernière analyse, le meilleur traitement.

On peut employer indifféremment, la vitamine D² ou Calciférol et le dihydrotachystérol. (A.T. 10)

Ils se forment sous l'effet de l'irradiation de l'ergostérol, et sont caractérisés par un noyau phénanthrène et diffèrent entre eux par le radical en C₁₀ : méthylène pour le calciférol, et méthyle pour l'A.T. 10 .

Comparant les effets respectifs des deux produits, sur le métabolisme phosphoré et calcique ALBRIGHT & REIFENSTEIN , ont remarqué que l' A.T.₁₀ agissait beaucoup plus sur l'élimination phosphorée que sur l'absorption intestinale du calcium. Selon TALBOT & SOBEL:

	Absorption Intestinale du calcium	Excretion du Phosphore
Vitamine D petite dose	+ +	-
Dihydrotachystérol	+ +	+ +
Vitamine D forte dose	+ + + +	+ +
Parathormone	+	+ + + +

L' A.T.₁₀ a une action plus proche de la parathormone , que la Vitamine D. Elle fût considérée comme la Vitamine antitétanique par excellence.

Cette distinction paraît beaucoup moins nette actuellement.

En pratique il faut essayer les deux médicaments, selon les susceptibilités individuelles.

Le dihydrotachystérol paraît avoir une action plus rapide.

V - LE REGIME.-

Le régime sera riche en calcium et pauvre en phosphore.

L'apport calcique est avant tout demandé au lait ou aux produits dérivés. Mais on se heurte théoriquement à un apport excessif de phosphore.

C'est pourquoi de nombreux auteurs préconisent un régime pauvre en phosphore ou épuré de son phosphore par l'administration quotidienne d'hydroxide d'alumine.

En fait le travail de HALDEN , EISENBERG & GORDAR, montre que , malgré un accroissement des apports , la phosphorémie ne se modifie pas chez les hypoparathyroïdiens

VI - LE MAGNESIUM.-

L'administration de sels de magnésium per os , paraît être utile dans certains cas.

VII - LES NEUROSEDATIFS.-

Les neurosédatifs , peuvent avoir un certain intérêt chez ces malades anxieux , de même que certains myorésolutifs auraient un intérêt dans la prévention des crises : méthazanone.

INDICATIONS THERAPEUTIQUES.

I - TRAITEMENT DES ACCIDENTS AIGUS.-

Qu'il s'agisse de crise de tétanie ou de crise convulsive, elles seront traitées par l'injection intraveineuse de fortes doses de calcium, dont l'effet est habituellement spectaculaire.

Il convient d'y associer, la prise par voie buccale, dès que possible, de sels de calcium afin d'éviter la récurrence.

II - TRAITEMENT DE FOND.-

H.P. KLOTZ, avec la plupart des thérapeutes, préconise un traitement chronique d'emblée.

Tout au plus commence-t-on par la prise journalière de 6 à 15 mg de Vit. D. Très vite en quelques jours on en vient à la dose d'entretien, qui varie de 2 à 4 mg. par jour, suivant les manifestations cliniques et les résultats biologiques.

Les doses d'entretien devront être indéfiniment poursuivies, puisque le traitement dans les formes chroniques complètes, devra être, sauf exception ininterrompu.

Il est important, d'adapter la posologie en fonction des variations saisonnières, et des infections.

La résistance au traitement est rarissime dans l'hypoparathyroïdie primitive : dans certains cas elle cède à la Vitamine D par voie intraveineuse. On pense qu'elle est liée à la mauvaise absorption intestinale de la Vitamine D .

D'autres cas ont été signalés, où la Vitamine D était inopérante, tandis que l'A.T.₁₀ aux mêmes doses et administré per os gardait toute son efficacité.

Ces faits justifient le changement de drogue lorsqu'apparaît une résistance à l'une d'elle.

SURVEILLANCE DU TRAITEMENT

Elle est absolument capitale, et doit être, biologique, clinique, et au besoin électrique.

I - SURVEILLANCE BIOLOGIQUE.-

Avant d'entreprendre le traitement, il faut au moins pratiquer un dosage d'urée et une recherche d'albuminurie, afin de s'assurer de l'intégrité rénale.

Pendant le traitement il faut empêcher l'hypercalcémie. La calciurie avait été considérée comme un élément de surveillance, mais le traitement par la Vitamine D et l'A.T.₁₀ provoquent directement et précocément une diminution de la réabsorption tubulaire du calcium. Par conséquent l'augmentation de la calciurie peut précéder le retour à la normale de la calcémie.

Seule la surveillance de la calcémie et de la phosphatémie, est significative.

Cependant, une fois la dose efficace

trouvée, on peut se contenter d'une surveillance journalière de la calciurie par le test de SULKOWITCH. Ce test non quantitatif est très approximatif, mais aisément réalisé par les parents du malade.

Les équations: absence de précipité
(réaction négative) = calcémie basse.

: précipité abondant
(réaction positive) = calcémie élevée,
restent valables dans la plupart des cas.

La constatation de la réaction permet d'éviter un surdosage ou un sous dosage et invite à contrôler la calcémie et la phosphorémie.

En pratique le test de SULKOWITCH, est positif à partir d'une calciurie de 40 mg/l.

Les dosages d'urée doivent être pratiqués au moins tous les six mois.

II - SURVEILLANCE CLINIQUE.-

Certains symptômes sont les signes d'alarme du surdosage et de l'hypercalcémie.

Les troubles digestifs apparaissent d'abord : anorexie, nausées, vomissements, puis les troubles du comportement, une soif vive et une polyurie surviennent secondairement.

Cependant le surdosage est rare. Il peut dépendre d'une poursuite incoordonnée de la thérapeutique ou d'une reprise spontanée de l'activité sécrétoire parathyroïdienne (KLOTZ).

Les signes de surdosage invitent à une réduction d'urgence des doses de calcium et de Vitamine D, en raison du risque de néphrocalcinose, de lithiase rénale, et d'insuffisance rénale.

La surveillance clinique portera aussi sur les troubles qui ont motivé la mise en route du traitement et sera l'appréciation la plus objective de son succès ou de son échec.

III - SURVEILLANCE ELECTRIQUE.-

La surveillance électrique portera sur l'électroencéphalogramme dans le cas où il a été perturbé.

La normalisation de l'électromyogramme est pleine d'intérêt sur le plan doctrinal.

RESULTATS DU TRAITEMENT.

L'effet recherché est de prévenir le retour des crises tétaniques, et l'apparition de complications trophiques.

Le traitement transforme habituellement le comportement du malade.

Les troubles trophiques et les signes nerveux sont par contre influencés diversement

La cataracte peut cesser d'évoluer, parfois même regresser (CRISLAIN) , mais en fait son existence conduit à une solution chirurgicale.

Sous l'effet du traitement la repousse unguéale se normalise.

Les complications nerveuses peuvent s'amender, même lorsque la détérioration est importante, les crises comitiales diminuent de fréquence. Leur persistance fait soupçonner une comitialité idiopathique sous jacente.

Sur les troubles caractériels, l'action du traitement hypercalcémiant est bénéfique, mais partielle et inconstante; il semble agir sur l'anxiété mais ne paraît pas modifier les tendances psychasthéniques.

Le traitement de l'insuffisance parathyroïdienne, est au même titre que le traitement du diabète, une oeuvre de longue haleine.

Il doit être adapté à chaque cas particulier et souvent remanié chez le même malade.

BIBLIOGRAPHIE

- CIXOUS P.-
Traitement de la tétanie de l'enfant
Bordeaux médical, Octobre 1972
- DENT C.E., FRIEDMAN M.-
A comparaison between A.T.10 and pure dihydrotachysterol in controlling hypoparathyroidism.
Lancet , 2, 164 - 169 , 1964.
- MORNEX R., Mme SASSOLAS-FRANCHET G. & Mme NIVELON A.
Les hypoparathyroïdies et leur traitement
La Revue du praticien. Janvier 1966
- PAUPE J.-
Traitement de la tétanie de l'enfant
Guide du praticien - Décembre 1967
- PAUPE J. , TOMKIEWICZ.S .-
L'insuffisance parathyroïdienne et tétanie
chronique constitutionnelle.
Expansion ed.
- SAINT-MARTIN J. & PAUPE J.-
L'insuffisance parathyroïdienne de l'enfant
La Médecine infantile - Mai 1967
- TALBOT N.B., SOBEL E.H., MAC ARTHUR J.W.,
CRAWFORD J.D.-
In: Functional endocrinology.
Harvard Univ.Press, Cambridge, Mass., 1952, pp.53-139.

CONCLUSIONS

L'étude de ces deux observations d'hypoparathyroïdie chez l'enfant, dont l'une accompagnée de candidose et d'insuffisance surrénale , comparées aux autres cas de la littérature ont confirmé, le caractère atypique de la symptomatologie , en outre elles ont permis de rouvrir la discussion étiopathogénique et de faire le point sur les possibilités thérapeutiques de cette affection.

Dans nos deux cas, la découverte de la maladie a été faite au décours d'hospitalisation en urgence, soit pour coma, soit pour état de mal épileptique, alors que celle - ci évoluait depuis longtemps, marquée par des troubles neurologiques et des troubles du comportement.

Ceci confirme que la symptomatologie peut rester frustrée et évoluer à bas bruit pendant des mois, voire des années.

La découverte d'une symptomatologie, si minime soit elle doit conduire à explorer le métabolisme phosphocalcique à la recherche d'une atteinte parathyroïdienne.

Le diagnostic d'insuffisance parathyroïdienne ne peut être retenu, que si sont réunis un certain nombre de critères : calcémie abaissée, phosphorémie élevée, existence de tétanie chronique ou de convulsions, en l'absence de rachitisme d'ostéomalacie, d'insuffisance rénale, de stéa torrhée ou d'alcalose.

Le bilan doit être complété par des explorations dynamiques dont l'intérêt est de mettre en évidence les formes incomplètes et par des investigations électriques.

Les investigations paracliniques permettent aussi d'éliminer un certain nombre de syndromes qui gravitent autour de l'insuffisance parathyroïdienne : le pseudo - hypoparathyroïdisme le pseudo- pseudo hypoparathyroïdisme, les tétanies hypocalcémiques, ayant une étiologie rénale ou dues à une anomalie de la vitamine D, et les tétanies normo - calcémiques.

Les formes associées, à une candidose et une insuffisance rénale comme dans notre observation, ou à d'autres manifestations morbides, hypothyroïdie, maladie de Biermer ou stéatorrhée, et le caractère familial de l'endocrinopathie plaident en faveur d'un mécanisme commun qui pourrait être d'ordre immunologique et génétique...

La vitaminothérapie reste la thérapeutique de base et le didyrotachystérol paraît avoir

l'action la plus proche de la parathormone.

Malheureusement celle-ci n'est pas utilisable en traitement prolongé, étant donné son inactivation rapide par la formation d'anticorps, sa variabilité de réponse d'un lot à l'autre, et des réactions locales qu'elle entraîne.

Le traitement de l'hypoparathyroïdien demande une surveillance clinique, biologique, et électrique constantes, et être ajusté constamment au cours de l'évolution de la maladie.

TABLE DES MATIERES

	Pages
INTRODUCTION .-	1
CHAPITRE I - Observations	
Observation n° 1	3
Observation n° 2	11
CHAPITRE II - Anatomie des parathyroïdes	16
CHAPITRE III - Physiologie des parathyroïdes	
Métabolisme phospho-calcique	20
CHAPITRE IV - Signes cliniques de	
l'hypoparathyroïdie	
chez l'enfant	30
CHAPITRE V - Bilan paraclinique	
d'une hypoparathyroïdie	36
CHAPITRE VI - Diagnostic et frontière de	
l'insuffisance parathyroïdienne	46
CHAPITRE VII - Formes cliniques	51
CHAPITRE VIII - Traitement	59
CONCLUSIONS .-	71

